

GÖZ TÜMÖRLERİ-1

- ✚ İntraoküler tümörler -Uveal tümörler
-Retinal tümörler
-RPE tümörleri
- ✚ Göz kapağı tümörleri
- ✚ Konjonktiva tümörleri
- ✚ Orbital tümörler
- ✚ Metastatik tümörler

Terminoloji

- **Tümör:** Lokalize şişme veya kitle(eksuda, infl hc., neop hc.)
- **Neoplazi :** Vücudun büyüme kontrol mek. yanıt vermeyen hücre
- **Benign / Malign** neoplazi.

**diferansiyasyon , büyüme hızı
pleomorfim ve mitotik figürler**

- **Karsinoma :** epitelial orjinli (endoderm veya ektoderm)
- **Sarkoma :** mezankimal (kas,kemik,damar,ki, lenf do.)
- **Teratom :** Multipotansiyel hücrelerden köken alır.
-

İntraoküler neoplazilerde klinik değerlendirme

- **Anamnez:** Semptomların başlangıcı, süre ve progresyonu, herhangi bir medikal ve cerrahi tedavi ile ilişkisi araştırılması.
- **Eksternal muayene:** Işık kaynağı ile detaylı incelenmeli. Göz kapağında dermal melanositöz,bekçi(sentinel) episkleral kan damarları, fasiyal adenoma sebaceum,heterokromia iris, epibulber lezyonlar saptanabilir.
- **Oftalmik fizik muayene :** Vizyon, pupil dilatasyonu yapmadan önce ışık reaksiyonu, afferent pupil defekti araştırılmalı.
- **Slit lamp biomikroskopi, aplanasyon tonometri, goniyskopi** yapılmalı.
- **Direkt /indirekt oftalmoskopi** ile arka segment değerlendirilmelidir.
- **Renkli fundus fotografisi** lezyonun büyüklüğü, rengi, komşuluklarını saptamada ve takipte kullanılmaktadır.
- **FFA** da lezyon içi damarlanma ve tümörün doluş paterni değerlendirilmektedir.
- **Ultrasonografide** lezyonun kesitsel biçimi (B scan)ve internal reflektivitesi (A scan) saptanır.
- Tanımlanan fundus lezyonunun kalınlığı **ultrasonografik biometri** (kombine B/A scan veya standart A scan) ile değerlendirilebilir.
- **CT** özellikle kalsifikasyon içerebilen İON ları (retinoblastom, koroidal osteoma gibi) görüntüleme kullanılmaktadır.
- **MRI** kalsifikasyon içermeyen İON lerde daha değerli bir yardımcı tanı aracıdır.
- **Biopsi** (FNAB veya insizyonel) rekürrens ? MM, Retinoblastoma ayırıcı tanısında kullanılmaktadır.

İntraoküler tümörler görme veya yaşam kaybına sebep olabilen benign ve malign lezyonların geniş bir spektrumunu içerir.Erişkinde en sık İON **metastatik tümör** ,en sık primer İON **koroidal melanoma**, çocuklarda **retinoblastoma**.

İntraoküler neoplazmlar

Uvea tümörleri

- ✚ Metastatik karsinoma
- ✚ Koroidal melanom,

- Silyer cisim melanomu
- İris melanom
- İntraoküler lenfoma
- Koroidal nevüs,
- Koroidal hemanjioma, Koroidal osteoma
- İris nevüsü.

Metastatik karsinom

- İntraoküler metastatik lezyonlar sıklıkla koroidi tutar.
- Primer uveal melanomdan farklı olarak lezyonlar multipl ve bilateral olabilir (%20).
- **En sık rastlanan primer odak kadınlarda meme, erkeklerde akciğer kanseridir.**
- Bir çok vakada metastatik göz tutulumu tespit edildiğinde primer odak zaten bellidir, fakat % 15 vakada göz tutulumu tümörün ilk bulgusu olarak tespit edilebilir.
- Uveal metastazlarda bildirilen diğer primer tümörler kutanöz melanom, prostat adenoca, renal hücreli ca ve karsinoid tümörlerdir.

■ **Belirtiler**

- Başlangıç semptom ani görme azalması olabilir veya asemptomatiktir.
- En sık arka kutba yerleşmiş, hızlı büyüyen, kremi-beyaz renkli plak veya oval biçimli bir lezyon şeklindedir.
- Lezyonlar zaman zaman lobüler bir görünüm sergiler ve amelanotik melanomu taklit edebilir.

■ **Tetkikler**

- USG genellikle diffüz koroidal kalınlaşma gösterir.
- Primer odağın bilinmediği vakalarda göğüs X-ray, TKS, batın BT, Karaciğer fonksiyon testleri, Mamografi, rektal muayene, TİT ve diğer sistemik tetkiklere başvurulur.
- Tanı konamayan vakalarda lezyonun ve subretinal sıvının sitolojik tetkiki için FNAB uygulanabilir.

■ **Tedavi**

- Temel tedavi modeliteleri radyoterapi ve kemohormonal terapidir.
- Eksternal radyoterapi özellikle optik sinir ve makulayı tutan veya makulada subretinal sıvı oluşturmuş tümörlerde regresyona neden olarak vizyonu arttırabilir veya koruyabilir.

Koroidal melanoma

- Erişkinde en yaygın primer intraoküler neoplazm
- Çocuklukta nadir , sıklıkla 60 - 70 yaşta ortaya çıkar.
- Uveal melanomların % 80 ini teşkil eder
- Tümörün yerleşimi ve büyüklüğü semptomları belirler.
- Erken safhalarda asemptomatik olabilir, rutin muayene esnasında saptanabilir

■ **Belirtiler:** Tipik **koroidal melanomlar** kahverengi, zeminden kabarık, subretinal ve oval bir kitle şeklinde görülür

- Sekonder eksudatif RD' ye bağlı ışık çakmaları, flaşlar
- Görme keskinliğinde azalma /görme alanı defekti
- Pigmentasyon derecesi koyu kahverengi & amelanotik.
- Tümör zamanla Bruch membranı geçerse collar-button veya mushroom-shaped konfigürasyonu gösterebilir.
- Melanom üzerinde RPE seviyesinde **lipofuksin pigment** birikimi ve sensoriyal retinanın seröz dekolmanı olabilir.
- Koroidal katlanma, vitreus hemorajisi, sekonder glokom, katarakt ve üveit gibi bulgular eşlik edebilir.

■ **Tanı ve Tetkikler**

- **B-scan USG** ile solid, akustik olarak koyu kitle görülür, Bruch membranını aşmışsa mantar şeklinde eko verebilir.**A-scan USG** ile tümörün kalınlığı belirlenebilir
- **FFA** da geç fazda boya tutan lezyon.**ICG RPE** değişiklikleri daha az işe yarar, tümör ve koroiddeki damarlanma daha net görülür, tümör kenarlarını belirlemede FFA dan üstün.
- **BT** ekstraoküler yayılımın saptanmasında.**MR** melanomları benzer lezyonlardan ayırmada CT den değerli.

■ **Ayırıcı Tanı:**

- Koroidal nevüs
- Lokalize koroidal hemanjiyom
- Metastatik tümör
- Retina dekolmanı veya Koroid dekolmanı
- Retinal kombine hamartom
- Posterior sklerit (USG de skleral incelleme ve suprenon sahada sıvı birikimi ile melanomdan ayrılır)
- Koroidal granülomlar (sarkoidoz, tbc)
 - Yaşa bağlı neovasküler maküler dejenerasyon (yoğun supretinal veya RPE altında hemoraji)

■ **Tedavi**

- ✓ Tümör büyüklüğü, yerleşimi, yayılımı, agresivitesi
- ✓ Diğer gözün durumu
- ✓ Hastanın genel sağlık durumu ve yaşı uygun tedavinin seçiminde önemli faktörlerdir
- **Brakiterapi (plakla yapılan radyoterapi) :**

Derinliği 8 mm den bazal çapı 18 mm den az olan tümörlerde transpupiller termoterapiyle kombine veya tek başına uygulanır. Radyoaktif plak tm üzerinde episkleral yüzeye yerleştirilir. Tümörde regresyon 1-2 ayda başlar. **Retinopati, optik atrofi, katarakt, vitreus hemorajisi , neovasküler glokom** oluşabilir.

➤ **Yüklenmiş partikül irradyasyonu**

Bir siklotron aracılığıyla yüklenmiş helyum veya proton iyonları kullanılır. Tümör tabanının cerrahi lokalizasyonu belirlenir, radyopak markerlerle sklera üzerinden işaretlenir, floroskopiyle tümör ve göz moniterize edilerek bilgisayar yardımıyla tümörün yüklü partiküllerle irradyasyonu uygulanır. Tedavi 5-6 seans halinde, standart hedef doz 70 CGy Plak rt ye göre daha az uygulanır. Her iki rt modelinde vizon artabilir veya preop la aynı kalabilir. Küçük tm, optik disk ve foveaya 3-4 mm ye kadar yerleşmiş tmler ,yaşlı hastalar ve enükleasyonu kabul etmeyen bireylerde tercih edilirler.

Enükleasyon

Endikasyonlarını, görmenin tamamen kaybolduğu ve ağırlı göze neden olan tümör, optik disk tutulumu gösteren ve çok büyük tümörler oluşturmaktadır. Bazen ekstraoküler tümör yayılımı saptandığında enükleasyondan hemen önce **adjuvant Rt** (20 Gy doz / 5 kür) uygulanır. Bu tedavi yöntemi agresif olmasına rağmen halen en sık uygulanan, en basit, en eski ve daha az masraflı olanıdır. Mikroskopik metastaz gelişmemişse küratiftir. Enükleasyon uygulanan vakaların yaklaşık yarısı metastatik melanom nedeniyle ölmektedir.

■ **Diğer tedavi yöntemleri**

- **Fotokoagulasyon :** Kalınlığı 3 mm den , çapı 7 mm den az tümörlerde yaklaşık 4 haftalık aralarla tümör tamamen eradike olana kadar multipl fotokoagulasyon seansı şeklinde uygulanır.
- **Trans-skleral lokal rezeksiyon:** Çapı 12 mm den küçük periferik koroidal ve kısmi kalınlıkta silier cisim tümörlerinde nadiren uygulanır.
- **Endorezeksiyon** metodu ise yüksek operatif ve postoperatif komplikasyonları nedeniyle daha az uygulanmaktadır.

- **Orbita ekzanterasyonu**, yaygın ekstraoküler yayılımı olan veya enükleasyon sonrasında orbital nüks gelişenlerde uygulanır.
- **Transpupiller termoterapi**, diod lazer kullanılarak hipertermi oluşturma (bir kaç dakika süreyle) esasına dayanır. Fovea ve optik disk yakınlarına yerleşik küçük tümörlere ve bazen brakiterapiye ek olarak uygulanır.
- **Palyatif tedavi**, kemoterapi ve immünoterapi yardımıyla metastatik hastalığı olanlarda sürviyi uzatmak amacıyla uygulanır. Akciğer metastazı olanlarda bir yıldan az, karaciğer metastazında üç aydan az sürvi beklentisi

Siliyer cisim melanomu

- Uveal melanomların % 12 sini oluşturur.
- İris gerisinde saklandığı için rutin muayenede saptanmayabilir.

Belirtiler:

- Lense bası ile sekonder astigmat, subluksasyon, katarakt
- İris kökü, açığı ve ön kamaraya yayılım ile glokom
- anterior üveit (tümör nekroza uğramışsa)
- bulunduğu kadrındaki episkleral damarların dilate olması
- epibulber melanotik kitle şeklinde saptanabilir.

Tedavi:

- Enükleasyon (sekonder glokom, büyük tümör)
- Brakiterapi (Plak radyoterapi)
- İridosklektomi , iridokorneal açının 1/3 den azını etkileyen küçük tümörlerde uygulanmaktadır.

İris melanomu

- Koroid ve silyer cisim kaynaklılara göre daha az agresive
- Çoğunlukla irisin alt sektöründe. Ortalama yaş 45-50
- Uveal melanomların 3,3% ile 16% sını oluşturur.
- Açığa ve silyer cisime ilerleyebilir (ring melanoma)
- Pupil distorsiyonu,ektropia iris, katarakt, sekonder glokom yapabilir.
- Lezyon oldukça vaskülerize ve spontan hifemaya neden olabilir.

Ayırıcı tanı:

İris nevüsü

Öne ilerlemiş siliyer cisim melanomu

İris metastazları (anterior üveit,hifema olb.)

Primer iris kisti, afakik iris kisti

Periferik anterior sineşi

İriste yabancı cisim

Medülloepitelyoma

Leiyomyoma

Tedavi :

- Lezyon biomikroskopik muayene, gonyoskopi ile incelenmeli, fotoğraflanarak boyutları belgelenmeli
- Küçük tümörlerde geniş iridektomi
- Açığı işgal etmişse iridosiklektomi
- Çıkartılamıyorsa plak radyoterapi
- Difüz yayılım gösteriyorsa enükleasyon.

Koroidal nevüs

- Nüfusun yaklaşık % 5- 10 unda mevcuttur. Uveal nevüslerin % 6 sı siliyer cisimde, geri kalanların çoğu koroidde ortaya çıkar.

- Bir çoğu doğumda varolsalarda puberte öncesinde büyüme gösterir, sonra stabil kalırlar.
- Tipik nevüs asemptomatik, düz, oval veya sirküler biçimli üzeri drusen ile kaplı, çapı 5 mm den küçük, kalınlığı 1 mm den az ve nadiren üzerinde seröz subretinal sıvı birikimi görülen lezyonlardır.
- **Şüpheli nevüs; 5 mm den geniş, kalınlığı 2 mm den fazla, semptomatik, yüzeyinde lipofuscın pigmenti bulunan, optik diske 3 mm lik mesafede yer alan, belirgin seröz retina dekolmanı oluşturan lezyon.**
- FFA da çoğunluğu avasküler ve pigmentli olduğunda koroidal floresansı bloke ederek hipofloresansın ortaya çıkmasına neden olabilir. Drusen varsa hiperfloresan görülür.
- Şüpheli lezyonların fundus fotoğrafı, FFA ve gerekirse USG ile 3-6 ay arayla takibi önemlidir.

Koroidal hemanjiom

- İki spesifik formda ortaya çıkar. Lokalize tip genellikle sistemik bir hastalığın eşlik etmediği, 3-9 mm çapında, arka kutupta yerleşmiş, düzgün biçimde zeminden kabarık, kırmızı portakal renkli koroidal kitle şeklinde görülür.
- Sıklıkla sekonder retina dekolmanı oluşturarak görmeyi etkiler. Bu iyi huylu vasküler tümör karakteristik olarak üzerindeki RPE ve dış retinal tabakaları etkileyerek kistoid retinal dejenerasyon oluşturur.
- Diffüz form genellikle Sturge-Weber sendromlu hastaların 'naevus flammeus'larının bulunduğu taraflarında meydana gelir.
- Sıklıkla retina dekolmanı ve etkilenen gözde glokom ortaya çıkar.
- Asemptomatikse tedavi gereksizdir, seröz retina dekolmanı oluşmuşsa argon-lazer ile veya xenon ark fotokoagülasyon ile tedavi edilir.
- Sturge-Weber send. Yüzde 'naevus flammeus', MSS hemanjiomu (paryeto-okspital bölgede), oküler hemanjiomlar (% 45 glokom), epilepsi, hemianopsi ve mental retardasyonun bulunabildiği bir fakomatozdur.

Koroidal Osteoma (Koristoma)

- Tipik olarak genç kadınları etkileyen, juxtapapiller koroidden ortaya çıkan nadir selim tabiatlı tümördür .Vakaların % 25 inde bilateral tutulum görülür.Arka kutupta kavun içi-sarı renkli girintili çıkıntılı sınırlara sahip, sekonder koroidal neovaskülerizasyon oluşturabilen tümöral kitle tipik olarak yıllar boyunca yavaş bir büyüme gösterebilir.
- Amelanotik koroidal melanomla ayırıcı tanı yapılmalı
- Tetkikler: FFA, USG, düz X-ray, BT ile tümörün tanınması kolaydır
- Tedavi mevcut değildir.

İris nevüsleri

- Tipik iris nevüsü gen. çapı 3mm den küçük ,düz veya zeminden hafif kabarık , melanositlerin proliferasyonu ile oluşan iris stromasının koyu pigmentli lezyonudur.
- Ender olarak pupil distorsiyonu ve sektör katarakt oluşur.
- **Lisch nodülleri**, nörofibromatozis-1 hastalarının hemen hepsinde görülebilen küçük , çift taraflı, melanositik hamartomlardır.

İris kistleri

- Primer /sekonder olabilir. Primer iris kistleri sıklıkla iris pigment epitelinden daha nadiren iris stromasından kaynaklanır. Genellikle asemptomatik, tedavi gerektirmez.
- Klinik önemi iris neopl. benzemesidir. Sekonder iris kistleri intraoküler cerrahi, oküler travma ve miyotiklerin uzun süre kullanılmasıyla oluşur. İçi sıvıyla dolu ,çok büyürse glokom, üveit olabilir.

İntraoküler neoplazmlar 2

Retina tümörleri

- **Retinoblastom**
- **Astrositom**
- **Hemanjiom**

Retinoblastom

- Çocukluk çağının en yaygın primer malign intraoküler tümörüdür. 14 -20 bin canlı doğumda bir görülür. Vakaların çoğu 3 yaşından önce manifest hale gelir. Cinse göre bir yatkınlık söz konusu değildir. Patogenez; Eskiden glial orjinli olduğu düşünülen (psödoglioma) bu tümörün retinanın dış nukleer tabakasından kaynaklandığı (nöroblastik orjinli) tespit edilmiştir. Primitif retina hücrelerin nihai farklılaşmasından evvel malign transformasyona uğramasıyla ortaya çıkar.
- Retinoblastom geni kromozom 13 ün uzun kolu üzerinde 14 üncü sekansda bulunmaktadır (13q14). Süpresör genin her iki homolog lokusunda fonksiyon kaybı (delesyon hatası veya mutasyon ile) oluştuğunda retinoblastom gelişir. Bir normal ve bir anormal genin varlığında normal gende bir mutasyonun oluşması tümör üzerindeki süpresyonu ortadan kaldırır. Tümör retinal difensiyasyonu gösteren Flexner-Wintersteiner rozetleri (karakteristik) , Homer Wright rozetleri (nöroblastom ve medülloblastomda da bulunabilir) ve flöret yapısı (fleurette- flowerlike) içerebilir.
- **Nonheriditer retinoblastom** vakaların % 60'ını oluşturur . Somatik seviyede tek bir retina hücresinden kaynaklanır. Ortalama iki yaşında ve tek bir tümör şeklinde Tek taraflı retinoblastom olan hastaların % 85 i bu kategoridedir.
- **Heriditer retinoblastom** vakaların % 40 ını teşkil eder. Primitif retina hücreleri yüksek penetrasyonlu otozomal dominant geçiş gösteren bir genetik mutasyon ile malign transformasyona eğilimlidir. Fakat bu grupta dahi aile hikayesi % 6. Daha erken (ort. 16-18 ay) ve bazen bilateral ortaya çıkar. Tek taraflı vakaların % 15 i kalıtsal olabilir. Tümörün gelecek nesillere aktarılması riski % 50 dir.
- Ailevi vakalar **pinealoblastoma** (trilateral retinoblastom) ve **ostojenik sarkom** gibi ikinci bir göz-dışı malignite geliştirme eğilimindedir. Bunlar retinoblastom için radyoterapi uygulanan alandan veya vücudun diğer bölümlerinden de çıkabilir.
- Retinoblastomanın spontan regresyonu (tamamen ve spontan nekrozla) görülebilir.
- Klinik olarak fitizisin geliştiği gözde vitreus kavitesi kalsifiye fibrokonnektif doku kitlesi ile doludur.

Genetik danışma

- Rb hastalarının % 6 sında aile hikayesi (+).
- Bir bilateral Rb li çocuk dünyaya getirmiş fakat kendilerinde Rb gelişmemiş ebeveynlerin % 5 ihtimalle ikinci bir Rb li çocukları olma ihtimali vardır.
- İki veya daha fazla kardeş Rb a maruz kaldığında bir sonraki çocuğun Rb olma ihtimali % 45.
- Hereditör Rb geçirip de hayatta kalan feridin çocuğunda % 50 ihtimalle Rb gelişir.
- Bir hastada bilateral Rb gelişmişse yaklaşık % 98 ihtimalle germinal bir mutasyon vardır.

Klinik Bulgular:

Lökokori(beyaz pupilla) % 50 – 62 oranında ilk belirti

Strabismus % 20 ikinci en sık semptomdur. % 50 ezo-, % 50 ekzotropya şeklindedir.

Kırmızı ağırlı glokomatöz göz (% 7) Görme azlığı, orbital sellülit, tek taraflı fikse ve dilate pupil, heterokromia, nistagmus (% 10).

Gelişme geriliği, altıncı parmak, kulak malformasyonu, mental retardasyon gibi nedenlerle sistemik araştırması yapılan çocuklarda (% 3).

Özel Tetkikler

- **USG** kalsifikasyonun tespitinde ve tümör boyutlarının ölçülmesinde
- **BT** kalsifikasyonlara ek olarak optik sinir tutulumunu, orbita ve MSS yayılımlarını ve pinealoblastoma mevcudiyetini de gösterir. Önemli miktarda radyasyon uygulandığı için germinal mutasyonları olan hastalarda tehlikeli olabilir.
- **MR** pinealoblastoma tespitinde Bt den üstündür, kalsifikasyonları göstermez, optik sinir değerlendirilebilir.
- **FNAB** kontraendikedir.

Ayırıcı tanı

- Persistan hiperplastik primer vitreus
- Prematüre retinopatisi
- Coats hastalığı
- İnflamatuvar siklitik membran formasyonu
- Toxocara granülomu
- Retinal displazi
- İncontinentia pigmenti (Bloch-Schulzberger sendromu)
- Retinal astrositom
- Organize vitreus hemorajisi
- Posterior katarakt
- Optik disk veya koroid kolobomu

Tedavi

- **Vitreus yayılımı ve optik sinir tutulumu olmayan**
çapı 4 mm den, kalınlığı 2 mm den az küçük tümörler
 - a) lazer fotokoagulasyon veya transpupiller termoterapi
 - b) ekvator önünde yer alan ve fotokoagulasyonla tedavisi zor olanlarda krioterapi.
- **Vitreus yayılımı nedeniyle FK ve Krio uygulanamayan, çapı 12 mm den, kalınlığı 6 mm den büyük olmayan tümörlere ise**
 - a) **Brakiterapi**
 - b) **Kemoterapi** (carboplatin, vinkristin, etoposide komb. bazen siklosporin ile)
 - c) **External radyoterapi** (komplikasyonları fazla)

Büyük tümörler

- a) **Kemoterapi** lokal tedavi öncesinde tümörü küçülterek (kemoredüksiyon) hastaya enükleasyon veya eksternal rt den kaçınma imkanı sağlar . Diğer gözde küçük bir odak varlığında kt fayda sağlar.
- b) **Enükleasyon** uzun bir optik sinir parçası çıkarılarak yapılmalıdır. Kemoredüksiyonun başarısız olduğu veya agresif kemoterapinin sağlam gözü olumsuz etkileyeceğinin düşünüldüğü vakalarda ve diffüz retinoblastomun tedavisinde kullanılmaktadır.

- **Ekstraoküler yayılım** eksternal radyoterapi ile.
- **Metastatik tümör** yüksek doz kemoterapi ile.

Prognostik faktörler

- Bu tümörlerdeki toplam mortalite oranı % 10.
- Cerrahi sınırı aşmış optik sinir tutulumu % 65 mortalite
- Optik sinir tutulmamışsa % 8 , lamina cribroza tutulumunda % 15 .
- Koroidal invasyon kötü prognoz .
- Arka poldeki küçük tümörlerde prognoz iyi.
- Flexner-Wintersteiner rozeti içeren iyi diferansiye tümörlerde % 8, nondiferansiye (diffüz Rb) % 40 mortalite.
- Büyük çocuklarda prognoz geç teşhis nedeniyle daha kötüdür.
- Endofitik / ekzofitik tipler arası fark yok.

Astrositom

- Nadir görülen, selim tabiatlı, retina ve optik siniri tutabilen astrositik hamartomdur.
- Çoğu vaka OD geçiş gösteren fakomatoz olan **Tüberoz skleroz** (Bournville hast, epiloia) la görülür
- TS klasik triadı mental gerilik, epilepsi ve adenoma sebaseumdan oluşur-cilt lezyonları, astrositik beyin hamartomları, viseral hamartomlar yaygındır.
- Retinal astrositomlar % 15 bilateral
- En sık soliter veya multifokal olabilen sarımsı **nodüler** lezyon ,daha az ise beyaz kalsifikasyon içeren dut benzeri **lobüler** lezyon şeklinde görülür.
- Asemptomatikse tedavi gereksiz.

Hemanjiom

- **Kapiller tip** genellikle 2-3.dekatta ortaya çıkan %25 oranda sistemik lezyonların (von Hippel-Lindau send.) eşlik ettiği selim tabiatlı bir tümördür.
- **von HL** da omurilik ve serebellum hemanjioblastomu, renal ca, feokromositom,viseral kistler ve polisitemi görülür
- Tek taraflı veya bilateral multipl olabilir..
- MSS MR ve BT , renal ve abdominal USG ve BT, idrarda VMA (feokro) bakılmalı
- **Komplikasyonları** makular ödem, sert eksuda,epiretinal membran oluşumu, retina dekolmanı ve vitreus hemorajisi
- **Tedavi** argon laser FK, kriyoterapi,eksternal rt veya lokal rezeksiyon.
- Absorbe olmayan vitreus hemorajisi veya epiretinal fibrozis için vitreoretinal cerrahi.
- **Kavernöz tip** hemanjiom genellikle tek taraflı, nadir, konjenital vasküler bir hamartomdur.2-3.dekatta vitreus hemorajisi ile veya tesadüfen keşfedilebilir.
- Genellikle eksuda yoktur.
- Retina ve optik sinirin **rasemeouse (salkımsı)hemanjiomu** arada kapiller yatak içermeksizin doğrudan A-V irtibatı ile oluşan nadir genellikle tek taraflı bir A-V malforması yondur.
- Kan damarları genişlemiş kıvrımlı, sayıca artmış olarak görülür. Bunlar floresein sızdırmaz
- **Wyburn-Mason send.** da aynı lezyondan orta beyin, posterior fossa ve bazofrontal bölgede vardır.

Retina pigment epiteli tümörleri

- 1- Retina pigment epitelinin konjenital hipertrofisi
- 2- RPE ve retinanın kombine hamartomu
- **RPE konjenital hipertrofisi**
- Tipik yada atipik olabilen, sık görülen selim bir lezyondur.
- **Tipik form** soliter yada gruplanmış RPE hipertrofisi şeklinde olabilir.
- Soliter olanlar düzgün, koyu gri veya siyah renkli, belirgin sınırlı, yuvarlak veya oval olabilen 1-3 disk çapında lezyonlardır. Lezyon periferinde halkasal bir hipopigmentasyon görülebilir.
- Gruplanmış KRPEH (ayı izi pigmentasyonu) soliter lezyonların bir çoğu bir arada olduğu şekildedir. Genellikle fundusun bir sektör veya kadranı ile sınırlı kalır.
- **Atipik multipl KRPEH**, bir kenarında beyaz kuyruk biçiminde hipopigmentasyon alanı bulunan çok sayıda gelişmiş güzel sıklıkla periferik yerleşimli bilateral oval biçimli lezyonlardır.
- Sistemik beraberlikleri arasında Ailevi adenomatöz polipozis (OD), Gardner sendromu, osteomalar ve yumuşak doku tümörleri bulunabilir.
- Polipozis li hastaların % 95 inde atipik KRPEH vardır.
- Kolorektal karsinom gelişmesi ihtimali çok yüksek olduğu için sistemik muayene ve aile ferdlerinin araştırılması önemlidir.